UNIVERSITE DE PARIS - FACULTE DE MEDECINE

Année 1962

N° 785

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

THEROUANNE, André, Georges, Gaston

né le 29 Juillet 1935 à Nemours

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN CAS D'INSUFFISANCE CARDIAQUE INEXPLIQUEE CHEZ UN MYOPATHE

Président : Monsieur JULIEN-MARIE (Professeur)

UNIVERSITE DE PARIS - FACULTE DE MEDECINE

Année 1962 N°

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

THEROUANNE , André , Georges , Gaston

né le 29 Juillet 1935 à Nemours

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN CAS D'INSUFFISANCE CARDIAQUE INEXPLIQUEE CHEZ UN MYOPATHE

Président : Monsieur JULIEN – MARIE (Professeur)

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H), BULLIARD (H), CADENAT (F), CHABROLL (E), CHAMPY (C), DEBRE (R), FEY (B), GASTINEL (P), GUILLAIN (G), HALPHEN (E), HAZARD (R), HEUYER (G), LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), LOEPER (M), MATION (G), MATHIEU (P), MOCQUOT), MONDOR (H), MONOD (R), MOREAU (R), PETIT-DUTAILLIS (D), PASTEUR VALLERY-RADOT (L), RICHET (C), SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L).

DOYEN — Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESSEUR — Jean VERNE

I - *PROFESSEURS*

	MM.
Anatomie	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bactériologie	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Clinique carcinologique (Inst. G. Roussy)	REDON (H)
Clinique cardiologie (Broussais)	MOUQUIN (M)
Cliniques chirurgicales (Beaujon)	SICARD (A)
Cliniques chirurgicales (Cochin)	QUENU (J)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu)	PATEL
Cliniques chirurgicales (Saint-Antoine)	GOSSET (J)
Cliniques chirurgicales (Salpêtrière)	MOULONGUET (P)
	CORDIER (G)
	LORTAT-JACOB
	LAURENCE
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	de GAUDART-d'ALLAINES (F)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P)
Gérontologie	BOURLIERE
Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J)
Cliniques des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G)

Clinique des maladies du système nerveux	(Salpêtrière)	GARCIN
	(Cochin	BROUET
	(Cochin	JUSTIN-BESANCON (L)
	(Hôtel-Dieu	BARIETY (M)
Cliniques médicales	(Broussais	SOULIE (P)
	(Pitié	DREYFUS (G)
	(Saint-Antoine	KOURILSKY (R)
	(Boucicaut	LENEGRE
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologique (Bichat)		DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique		de GENNES (L)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID
	(Baudelocque	LACOMME (M)
Cliniques obstétricales	(Port-Royal	VARANGOT
	(Foch	MERGER (R)
Clinique obstétricale et gynécologique		LEPAGE (F)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M)
Clinique de pathologie respiratoire		TURIAF
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)		BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L)
Clinique de puériculture (Saint Vincent-de-Paul)		LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F)
Clinique stomatologique (Pitié)		DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique médicale (Saint Antoine)		LEMAIRE (A)
Clinique urologique (Cochin)		COUVELAIRE
Electrophysiologie médicale (chaire à t. pers.)		DJOURNO (A)
Embryologie		GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie		de SEZE (S)
Histologie		VERNE (J)
Hygiène des collectivités (chaire à titre pers.)		DESPARIS (M)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive		JOANNON (P)
Médecine du travail		DESOILLE (H)
Médecine légale		PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie		GALLIARD (H)
Pathologie exotique		LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée		LENEGRE (J)
Pathologie médicale		MILLIEZ
Pathologie et thérapeutique générale		BOUDIN
Pharmacologie et matière médicale		CHEYMOL (J)
Physiologie		BINET (L)
Physiologie (chaire à titre personnel)		PAROT
Physique médicale		DOGNON (A)
Radiologie médicale		DESGREZ (H)
Technique chirurgicale		LEGER
Thérapeutique		CONTE

II - *PROFESSEURS SANS CHAIRE*

PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES AGREGES.

	MM.
Anatomie	(CABROL (C) (COUINAUD (C) (OLIVIER (G)
Anatomie pathologique	(GAUTHIER-VILLARS (Melle P) (pr. s. ch. (BUSSER (F) (GOUYGOU (Ch) (ORCEL (L) (PAILLAS (J)
Anesthésiologie	VOURC'H (G)
Bacté riologie	(NEVOT (A) pr. s. ch. (BARBIER (P) (CHRISTOL (D) (TOURNIER (P)
Biochimie médicale	(DESGREZ (P) pr. s. ch. (POLONOVSKI (J) m. conf. (SCHAPIRA (G) pr. t. p.
Biologie médicale	
Carcinologie	(DENOIX (P) (MATHE (G)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
Hématologie	(BILSKI-PASQUIER (G) (DAUSSET (J) (COUJARD (P) pr. s. ch. (MAROIS (M) (RACADOT (J)
Hydrologie	CORNET (A)
Hygiène	(BOYER (J) pr. s. ch. (CORRE-HURST (Mme L)
Maladies infectieuses	(BASTIN (R) (DUPONT (V)
Médecine légale	(DEROBERT (L) pr. s. ch. (HADENGUE (A) (FOURNIER (E) (GUENIOT (M)
Médecine du travail	ALBAHARY (C)
Neurologie	LHERMITTE (F)
Obstétrique	(GRANJON (A) (HERVET (E) (LE LORIER (G)

Obstétrique	(MORIN (P)
	(MUSSET (R)
	(ROBEY (M)
	(THOYER-ROZAT (J)
Ophtalmologie	(BREGEAT (P)
	(SARAUX (H)
Orthopédie	(JUDET (R)
	(RAMADIER (J)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J)
Parasitologie	(BRUMPT (L.C.) pr. s. ch.
	(CHABAUD (A)
Pathologie chirurgicale	(BARCAT (J)
	(BINET (J.P.)
	(CAUCHOIX (J)
	(CHATELIN (C.L.)
	(DUBOST (Ch)
	(DUBOST (Cl)
	(FAUREL (J)
	(FLABEAU (F)
	(GERMAIN (A)
	(LOYGUE (J)
	(MERCADIER
	(PERROTIN (J)
	(ROBERT (H)
	(THOMERET (G)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J)
Pathologie expérimentale	(CROSNIER (J)
	(HATMANN (L)
	(LOEPER (J)
	(MAURICE (J)
	(PLAS (F)
	(RICHET (G)
Pathologie médicale	(AUSSANNAIRE (M)
	(BOUR (H)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISSAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(BUGE (A)
	(CASTAIGNE (P) m. conf.
	(CATINAT (J)
	(CONTAMIN (F)
	(COURY (G)
	(FREZAL (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROCHE (Cl)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)

Pathologie médicale	(NICK (J) (PEQUIGNOT (H) m. conf. (ROYER (P) (WOLFROMM (R)
Pydiatrie-Puériculture	(JOSEPH (R) (MANDE (R) (MOZZICONACCI (P) (POLONOVSKI (C) (ROSSIER (A)
Pharmacologie	(LEVY (Melle J) pr. s. ch. (BOISSIER (J) (LECHAT (P)
Physiologie	DEJOURS (P)
Physique médicale	GOUGEROT (L (m. conf.
Pneumo-phtisiologie	KREIS (B)
Psychiatrie	PICHOT (P)
Psychiatrie infantile	DUCHE (D)
Rhumatologie	DELBARRE (F)
Stomatologie	(CERNEA (P) (CHAPUT (Mme A) m. c. agr. (GRELLET (M)
Thérapeutique	(CHASSAGNE (P) (LAMOTTE (M)
Urologie	QUENU (L)

III - *PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT*

Clinique chirurgicale	(ABOULKER (P) (AMELINE (A) (HUGUIER (J) (OLIVIER (C) (PADOVANI (P) (POILEUX (F) (ROUX (M) (VERNE (J.M.)
Clinique médicale	(HAGUENEAU (J) pr. s. ch. (PERRAULT (M) (RAMBERT (P) (THIEFFRY (S) (DOMART (A)
Clinique obstétricale	(GRASSET (J) (MAYER (M) (RAVINA (J)

Clinique ophtalmologique	(DESVIGNES (P)
	(OFFRET (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R)
Clinique psychiatrique	BARUK (H)
Clinique urologique	KUSS (R)

IV - *PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES*

Bactériologie	MM . HAUDUROY (P) pr. s. ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J) pr. a t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J) pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H) , Melle CHAINTREUIL (G), Melle HURE (A)
Conservateur chargé de la direction de la Bibliothèque	M. le Dr HAHN (A)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P) , GOICHON (A.M.)
Bibliotécaires	Mme CONTET (J) , Melles LAURENT (H) , LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l' Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbabtion.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur JULIEN – MARIE

Professeur de Pédiatrie Sociale à la
Faculté de Médecine de Paris

Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

En hommage de respectueuse reconnaissance.

A mes chers Parents ,

A ma Femme ,

A mes amis et collègues ,

J.J. SCHNEIDER I.H.P.

R. BOUQUET I.H. Psychiatrique

J. CRETON

A nos maîtres de stage interné :

- le Docteur ROISIN

  Médecin Chef de l'Hôpital Saint-Camille
  à Bry-sur-Marne

- le Docteur GIRAULD

  Ex-Médecin de l'Hôpital Saint-Camille
  Chef de Service à l'Hôpital-Hospice de Nanterre

Dans le service desquels nous avons recueilli cette observation.
Nous leur exprimons toute notre gratitude tant pour nous avoir guidé dans ce travail, que pour avoir dirigé nos premiers pas de médecin.

Au Professeur Agrégé DUPERRAT

Au Professeur Agrégé J. LAPRESLE

Au Docteur L. IRIS

Qui nous ont aidé de leurs précieux conseils.

A nos maîtres de Stage :

Monsieur le Professeur ANTONELLLI

Monsieur le Professeur PASTEUR-VALERY-RADOT

Monsieur le Professeur FEVRE

Monsieur le Professeur MERKLEN

Monsieur le Professeur CATHALA

Monsieur le Professeur Agrégé GRASSET

Monsieur le Professeur DELAY

Monsieur le Professeur POILEUX

INTRODUCTION

Les dystrophies musculaires progressives, maladies du muscle strié, sont-elles susceptibles d'entraîner des lésions cardiaques ?

Cette question d'importance, qui pose le problème d'une unité réactionnelle du muscle strié, a préoccupé depuis près d'un siècle, un grand nombre d' auteurs.

De nombreuses observations cliniques, électrocardiologiques, et malheureusement plus rarement anatomo-pathologique ont été publiées, sans que pour autant la participation du myocarde au processus dystrophique ait été formellement reconnue et définitivement admise.

Des publications récentes, en particulier les thèses de Melle VALLIER (Paris 1953) , de SEMET (Lyon 1955) , de FANJOUX (Paris 1957) , se dégage l'impression que le retentissement myocardique des dystrophies est une éventualité fréquente, voire même indiscutable.

Il nous a paru intéressant de joindre à ce dossier déjà volumineux, une observation personnelle qui comporte une étude anatomo-pathologique du myocarde .

Notre travail comporte, dans un premier temps, une revue des constatations anatomo-pathologiques que nous avons relevées dans la littérature. Nous avons été considérablement aidés pour ce chapitre, par l'étude très complète faite, dans leurs thèses, par SEMET et FANJOUX, auxquels, par la force des choses, nous serons obligés souvent de nous référer.

Dans un deuxième chapitre, nous apporterons notre observation, enfin nous envisagerons les conclusions qu'elle suggère.

PREAMBULE

Faire ici tout l'historique de la myopathie n'est pas notre propos. Rappellons toutefois que les dystrophies musculaires primitives ont été longtemps rattachées au groupe de paralysies et considérées comme dépendantes d'un processus neurogène. Il a fallu attendre 1849 pour que DUCHENNE, de Boulogne, montre que l'atrophie musculaire évolue pour son propre compte, indépendamment de lésions nerveuses. En 1910, MARINESCO distingue les différentes formes cliniques, tout en les rattachant à la même entité morbide. On distingue encore de nos jours, 5 types de myopathie :

- Forme pseudo hypertrophique de DUCHENNE
- Forme juvénile atrophique de LEYDEN-MOEBIUS
- Forme scapulo-humérale, d'ERB
- Forme facio- scapulo humérale de LANDOUZY et DEJERINE
- Forme distale de GOWERS.

Les lésions anatomo-pathologiques de ces 5 types sont de même ordre . Leur caractère essentiel, soulignant la nature myogène du processus, est la dégénérescence disséminée et segmentaire des fibres.

Par contre, cliniciens et généticiens, admettent maintenant de grosses différences entre les modes de transmissions de ces différents types. Le type LANDOUZY-DEJERINE serait sous la dépendance d'un gène autosomique dominant. Les autres types seraient soumis à des modes de transmission variés. Le type DUCHENNE , en particulier se transmettait selon le mode récessif lié au sexe (BLYTH et PUCH 1959).

Si l'origine héréditaire de la dystrophie musculaire progressive semble généralement admise, et de mieux en mieux connue, le problème de son étiologie reste malgré tout entier. Certaines données biologiques sont actuellement à l'étude. La perturbation la mieux connue est un passage anormal des enzymes de la glycogénolyse des tissus vers le sang (Aldolase, en particulier).

REVUE DE LA LITTERATURE

En 1882, COSTE , GIOJA et DAMASQUINO motèrent chez plusieurs myop athes un éréthisme cardiaque important, avec des palpitations parfois violentes et n e paraissant pas en rapport avec une maladie cardio-vasculaire établie : En 1901 , LAIGNEL et LAVASTINE firent les mêmes observations. Depuis ce temps, un très grand nombre d'observations, tantôt anatomo-cliniques, tantôt cliniques et électrocardiographiques, parurent dans la littérature internationale.

Nous avons laissé de côté les observations cliniques et électrocardiographiques, qui, même prises dans les meilleures conditions (c e qui réduit considérablement leur nombre. Dans sa thèse, sur 157 observations, SEMET n'en conserve que 13 qui lui paraissent valables), ne nous ont paru apporter d'éléments vraiment constructif .

Les altérations des tracés comportent en elles-mêmes d'importants facteurs de discussion qui prolongent un problème dont la solution n'est déjà pas simple .

En outre, dans notre observation, le décès s'est produit dans de telles conditions qu'il ne nous a pas été possible de pratiquer un électrocardiogramme. Rappelons toutefois que, dans l'étude faite par **MOUNIC** (thèse, Toulouse, 1947) sur 18 cas, les altérations électrocardiographiques "notées par l'auteur" étaient les suivantes :

- modifications du temps de conduction auriculo-ventriculaire parfois allongé, parfois raccourci;
- complexes ventriculaires crochetés ou empâtés ;
- parfois aplatissement de l'onde T ;
- pas de déformation de type coronarien comme on peut en voir dans la maladie de "FRIEDREICH" .

"Eléments anatomo-cliniques "

En ce qui concerne les observations anatomo-cliniques, un très grand nombre sont également sujettes à discussion, certaines, même, nous ont paru devoir être éliminées :

- tantôt c'est l'observation anatomo-pathologique, qui est trop brève ,
- tantôt la clinique est trop succinte,

— enfin, dans plusieurs cas, c'est l'âge du sujet, ses antécédents (surtout les antécédents cardiaques) qui ne permettent pas d'envisager les lésions du myocarde comme primitives.

Nous avons réuni 34 observations anatomo-cliniques, parmi lesquelles nous en avons sélectionné 14 qui nous paraissent réunir toutes les conditions de validité. Ces 34 observations sont réunies sous forme de tableau, indiquant l'âge où est mort le sujet, le tableau clinique cardiaque, la cause de la mort et les constatations anatomo-pathologiques essentielles . Nous n'avons pas noté dans ce tableau, afin d'éviter les répétitions, un aspect signalé par tous les auteurs, aspect qui nous paraît important et sur lequel nous reviendrons à propos de notre observation : il s'agit de l'aspect de *mutilation et de fragmentation des fibres*.

ECVNM : Examen Cardio-vasculaire non mentionné

	AUTEUR	MORT et SEXE	CLINIQUE	CAUSE de la MORT	CONSTATATIONS ANATOMO-PATHOLOGIQUE
1	BERGER 1883	M 15 ans	E.C.V. N.M.	Tuberculose pulmonaire	Schérose diffuse du tissus conjonctif. Plages graisses
2	ROSS 1883	M 13 ans	Grabataire	Cachexie	Fibres atrophiques, séparées par du tissu conjonctif
3	BRAMWELL 1883	M 13 ans	E.C.V.N.M.		Atrophie des fibres se transformant en faisceaux ondulés de conjonctif
4	MIDDLETON 1884	M 11 ans	E.C.V.N.M.	Pneumonie	Sclérose discrète du conjonctif.
5	HANDFORD 1889	M	E.C.V.N.M.	Cachexie	Sclérose du conjonctif. Dégénérescence graisseuse.
6	SACCHS et BROOKS 1901	M 24 ans	E.C.V.N.M.	Pneumonie	Aorte hypoplasique. Endocardite fibreuse Ilôts de sclérose

7 BUNTING 1908	M 15 ans	E.C.V.N.M.	Broncho-pneumonie	Aorte hypoplasique Sclérose en îlots Dégénérescence graisseuse
8 POTTER 1908	M 15 ans	Grabataire néphrite subaigüe	Broncho-pneumonie	Sclérose discrète Dégénérescence graisseuse
9 MARINESCO 1910		E.C.V.N.M.	Tuberculose pulmonaire	Sclérose diffuse
10 HAUSHALTER 1913	M 15 ans	E.C.V.N.M.	Broncho-pneumonie	Sclérose diffuse
11 GOODHART et GLOBUS 1908	M 18 ans	2 frères myopathiques	Pneumonie	Sclérose en îlots isolants des fibres musculaires en petits groupes.
12 id	M 16 ans	Insuffisance cardiaque avec anasarque	Insuffisance cardiaque	Sclérose en îlots. Dégénérescence vacuolaire. Infiltrat de cellules rondes
13 GLOBUS 1923	M 10 ans	Tachycardie paroxystique à 8 ans		Sclérose en îlots. Plaques cicatricielles grisâtres
14 BERBLINGER et DUKEN 1929	M 12 ans	Tachycardie paroxystique	Hématémèse après appendicectomie	Grande raréfaction des fibres. Sclérose en îlots. Infiltrats de cellules rondes.

15 VON MEYERBURG 1935	M 22 ans			Sclérose diffuse et en îlots Dégénérescence graisseuse. Atrophie et hypertrophie des fibres.
16 YOSHIDA 1941	20 ans	Grabataire	Pneumonie	Sclérose discrète. Lésions dégénératives des fibres.
17 COHEN 1936	21 ans	Grabataire	Pneumonie	Sclérose en îlots. Dégénérescence graisseuse.
18 BEVANS 1945 n° 1	M 20 ans	I.C. avec galop ayant débuté à 18 ans	Pneumonie	Sclérose en îlots. Lésions dégénératives des fibres. Endocardite fibreuse diffuse
19 n° 2	M 14 ans	I.C. Apparue 1 an avant la mort.	O.A.P.	Endocardite fibreuse. Hypoplasie aortique. Dégénérescence graisseuse.
20 n° 3	M 16 ans	Coeur pulmomaire	Pneumonie	Endocardite fibreuse. Sclérose en îlots. Lésions dégénératives des fibres
21 n° 4	M 18 ans	Gastrite		Sclérose discrète. Infiltrat des cellules rondes. Dégénérescence des fibres. Cellules graisseuses.

22 MALORY 1947	M 20 ans	I.C. H.T.A. Néphrite	I.C.	Hypoplasie aortique. Sclérose en îlots. Lésions dégénératives des fibres.
23 NOTHAKER et NETSKY 1947 n° 1	M 14 ans	Légère cyanose	Pneumonie	Sclérose en îlots. Infiltrat de cellules rondes. Dégénérescence vacuolaire. Adventice des artères et des veines épaissies.
24 n° 2	21 ans	Arythmie complète apparue 1 an avant la mort	Pneumonie	Sclérose en îlots. Dégénérescence graisseuse et vacuolaire.
25 n° 3	48 ans	Arythmie complète avec hypertension	Pneumonie	Dégénérescence graisseuse. Sclérose en îlots. Adénome surrénalien.
26 n° 4	25 ans		Pneumonie	Sclérose en îlots. Dégénérescence graisseuse.
27 MAHAR 1947 n° 3	16 ans		Broncho-pneumonie	Sclérose en îlots. Nombreuses fibres artophiées.
28 ZATUSHNI 1951	30 ans	Maladie de Bouillaud	Pneumonie	Endocardite rhumatismale. Sclérose en îlots.
29 WEISSENFILD et MESSINGER 1952	17 ans	Maladie de Bouillaud	Pneumonie	Endocardite rhumatismale. Sclérose diffuse avec dégénérescence graisseuse.

30 SEMET 1955	F 39 ans	I.C.	Mort subite	Dégénérescence des fibres Fibro-sclérose interstitielle.
31 STORSTEIN	20 ans	I.C. globale	I.C.	Aorte hypoplasique. Dégénérescence graisseuse. Infiltrats de cellules rondes et de macrophages.
32 VALLIER-LAROCHE 1953	16 ans	I.C.	I.C.	Sclérose sous-endocardique. Dégénérescence vacuolaire.
33 FANJOUX 1957	32 ans	Insuffisance cardiaque avec B.B.G.		Sclérose diffuse. Infiltrats de cellules réticulaires, rondes et géantes.

Si l'on tente de reprendre point par point les différentes lésions histologiques décrites dans ces observations, deux constatations s'imposent :

1° / Les lésions décrites sont extrêmement variées et multiples : qu'il s'agisse de modification du sarcolemme , du sarcoplasme, des noyaux, qu'il s'agisse d'infiltrats de toutes natures, l'importance à accorder à de telles lésions plutôt qu'à telle autre varie selon les auteurs.

2° / Si l'on tient compte de leur fréquence , quelques éléments primordiaux se détachent. Ils prennent à nos yeux d'autant plus d'importance qu'ils permettent nettement d'établir la comparaison entre les lésions du muscle périphérique et celle du muscle cardiaque.

Ces caractères que nous avons retrouvés le plus fréquemment sont :

1° / *La mutilation des fibres,* tantôt fragmentation, tantôt section franche, tantôt effilochage, elle peut s'accompagner d'hypertrophie ou d'atrophie des fibres.

Tous les auteurs l'ont notée.

2° / *La sclérose du tissu interstitiel.* Elle aussi, pratiquement décrite par tous les auteurs. Parfois en îlots, parfois diffuse elle peut s'infiltrer entre les fibres malades comme entre les fibres saines. De nombreux auteurs se sont penchés

sur le problème de savoir si elle était primitive, et en somme cicatricielle. Ce qui paraît indiscutable c'est que, de toute façon, elle occupe la place de fibres musculaires disparues. Nous avons d'ailleurs relevé sur plusieurs coupes un aspect "de transition" entre la fibre myocardique et la prolifération scléreuse, en des zones où les fibres s'estompent progressivement, prenant la coloration du tissu scléreux, dans lequel elles paraîssent se fondre.

3° / *Les infiltrats cellulaires.* Fibroblastiques ou fibrocytaires généralement. NOTHAKER et NETSKY, et STORSTEIN ont généralement décrits des infiltrats de macrophages.

4° / *La dégénérescence graisseuse.* Egalement fréquemment décrite, elle infiltre le conjonctif, tantôt de cellules isolées, tantôt de vastes plages adipeuses.

*****

OBSERVATION PERSONNELLE

Enfant J. L..... 17 ans.

Myopathie dont les premiers troubles ont été constatés à l'âge de 6 ans. L'enfant marche (il va à l'école à 1 km de chez lui), mais il fait des chutes fréquentes. Son hospitalisation, à l'âge de 10, chez le Professeur JULIEN-MARIE, à l'Hôpital des Enfants-Malades, met en évidence une atteinte déjà sévère des muscles de la ceinture pelvienne, et une atteinte débutante des muscles de la ceinture scapulaire. Le diagnostic de myopathie, type DUCHENNE, de Boulogne, est confirmé.

Un électrocardiogramme pratiqué alors montre aucune altération du tracé.

Progressivement, en l'espace de 5 ans, l'enfant devient grabataire. Vers l'âge de 15 ans les muscles du cou et de la face sont frappés à leur tour.

L'enfant conserve par ailleurs des facultés intellectuelles très vives.

Il n'existe aucun antécédent cardiaque, pas de maladie rhumatismale.

Le 22 octobre 1960 le médecin traitant est appelé pour un malaise brutal. Il constate une tachyarythmie à 160 ; accompagnée d'un effondrement tensionnel.

Le jeune J. L ..... est conduit d'urgence à l'Hôpital Saint-Camille à Bry-sur-Marne, dans le service du Docteur ROISIN. Malgré une thérapeutique intensive le collapsus reste irréversible. Le jeune malade décède "une heure après son admission".

Vérification.

- Pas d'œdème des membres inférieurs.
- Pas d'ascite.
- Le foie est macroscopiquement normal.
- Les poumons sont le siège d'un œdème modéré.

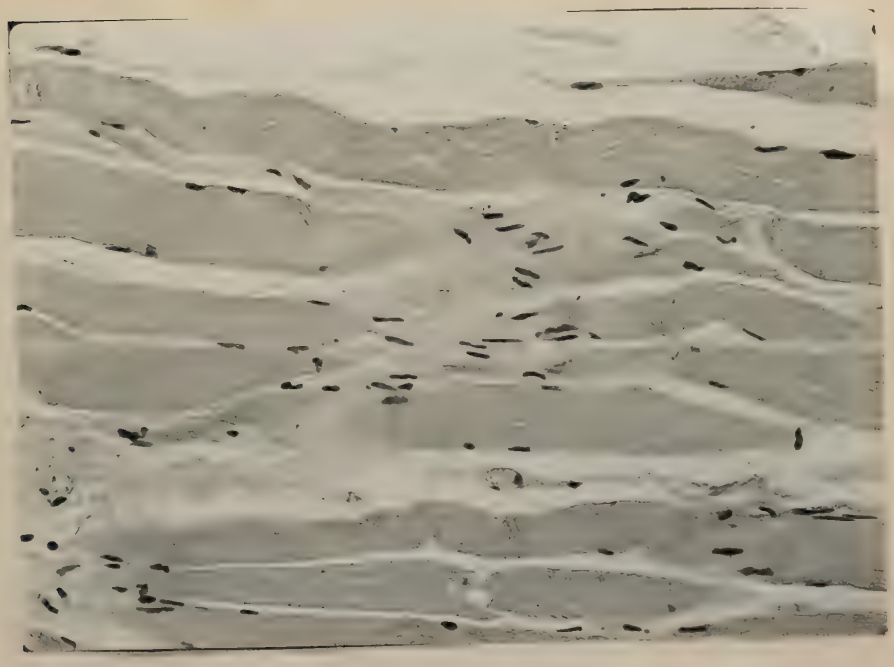
Cœur.

- non pesé - volume normal.
- péricarde normal.
- cavités normales.
- appareil valvulaire normal.
- paroi du ventricule gauche :
  - amincie (1 cm d'épaisseur dans sa partie la plus épaisse)
  - pâle .

Cliché n° 1

ASPECT DU MUSCLE SQUELETTIQUE

(muscle intercostal)

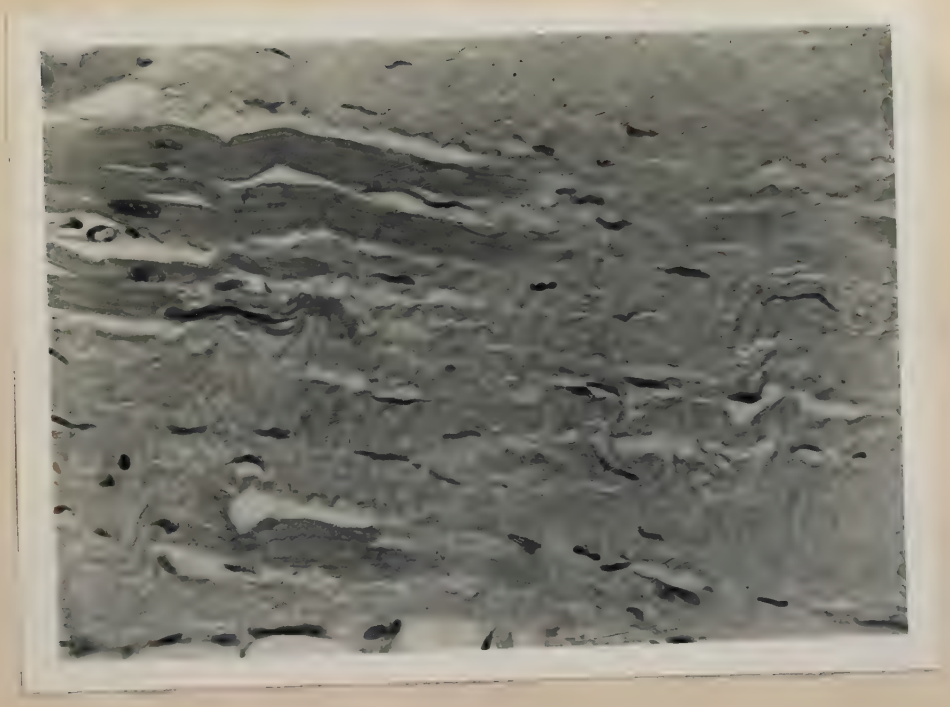


Cette coupe montre un aspect de la dégénérescence segmentaire des fibres.

Cliché n° 2

MYOCARDE

(Paroi du ventricule gauche)



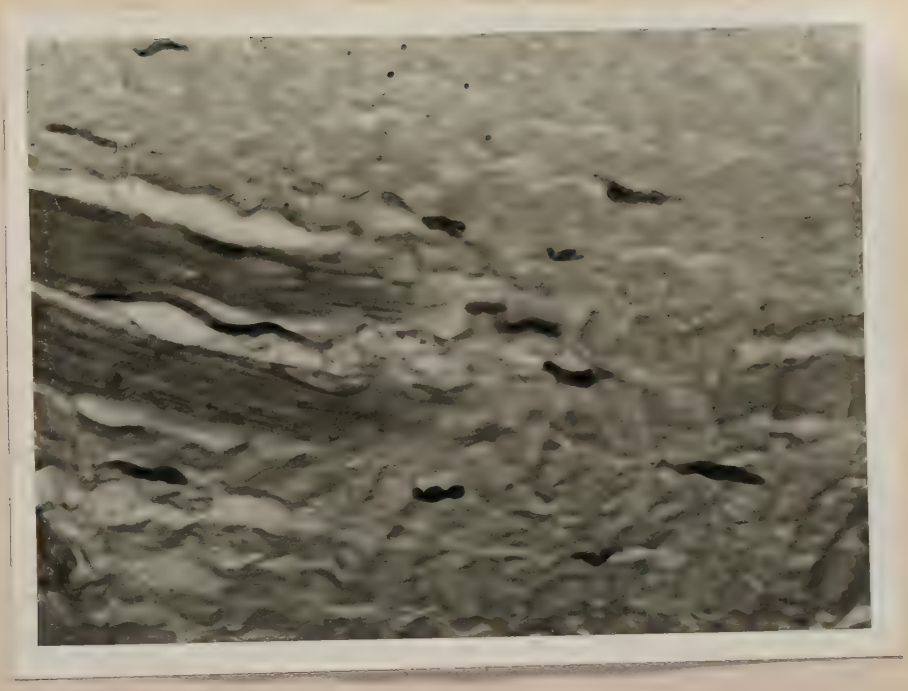
Vaste plage de prolifération scléreuse à trame ondulée,
pratiquement dépourvue de cellules.

Les fibres myocardiques semblent se fondrent
au sein de cette prolifération.

Cliché n° 3

MYOCARDE

(Paroi du ventricule gauche)



Agrandissement du cliché n° 2 .

Nous avons retrouvé le même aspect de dégénérescence segmentaire des fibres sur les reproductions de coupe que nous avons pu étudier : en particulier celles de BEVANS, de NOTHAKER et NETSKY, de SEMET

Prélèvements.

– 1 fragment de muscle intercostal.

– 1 fragment de myocarde (paroi du ventricule gauche).

Histologie.

A – *Muscle squelettique* (Professeur agrégé Jean LAPRESLE)

– dégénérescences musculaire disséminées et segmentaires, nombreuses inégalités de calibre avec quelques fibres hypertrophiques.

– petites proliférations sacolemniques en regard de certaines fibres détruites, mais pas d'infiltrats inflammatoires.

– l'ensemble de ces altérations est caractéristique d'un processus myogène et dystrophique.

B – *Muscle cardiaque* (Docteur Lucien IRIS)

– vastes plages de prolifération scléreuse fibrilaire à trame ondulée, pratiquement dépourvues de cellules, différente de la fibrose cicatricielle que l'on peut habituellement voir au cours de l'infarctus ou des processus cicatriciels habituels.

– au sein de ces plages on trouve :

– des faisceaux musculaires sensiblement normaux .

- des fibres myocardiques isolées caractérisées par :
  - une striation en général conservée ,
  - pas d'anomalies sarcoplasmiques évidentes,
  - des noyaux volumineux, irréguliers,
  - des étranglements et tronçonnements de certaines fibres qui par moment ont tendance à prendre la coloration de la prolifération scléreuse dans laquelle elles se fondent insensiblement.
- des formations graisseuses anormalement grandes.
- des capillaires "néoformés" banaux .

- pas de lésions coronariennes importantes à part un épaississement fibreux de l'intima de certaines artères.
- les petits vaisseaux sont normaux.
- l'endocarde est légèrement épaissi.

COMMENTAIRES

Cette observation nous a paru intéressante car :

1° / Elle concerne une myopathie confirmée (type Duchenne de Boulogne)

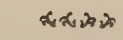
- chez un jeune garçon (17 ans)
- sans antécédents cardiaques reconnus
- décédé à la suite d'un collapsus brutal et inexpliqué.

2° / Nous avons retrouvé sur nos coupes de myocarde trois des aspects essentiels, les plus fréquemment cités dans la littérature :

- La fragmentation, l'étranglement, le tronçonnement de certaines fibres.
- La prolifération scléreuse, d'un type inhabituel, dans laquelle viennent se fondre ces fibres.
- La dégénérescence graisseuse.

3° / L'aspect de fragmentation des fibres que nous avons retrouvé au niveau du myocarde est comparable aux images de dégénérescence disséminées et segmentaires notées à propos du muscle squelettique.

Nous regrettons de n'avoir pas eu la possibilité matérielle de faire une étude plus approfondie de la prolifération scléreuse que nous avons notée, nous ne pouvons que signaler que ces caractères ne sont pas ceux qu'il est coutume de rencontrer lors des processus cicatriciels.



CONCLUSION

Les nombreuses observations rapportées dans la littérature mondiale à propos des altérations du cœur dans la myopathie, et en particulier les travaux récents de NOTHAKER et NETSKY , Melle VALLIER , SEMET et FANJOUX , ont apporté des éléments anatomo-pathologiques concordants qui inclinent à établir un rapport entre les lésions du muscle périphérique et les lésions découvertes au niveau du myocarde.

Notre observation personnelle réunit : sur le plan clinique, le tableau d'une insuffisance cardiaque inexpliquée et brutale chez un jeune myopathe ; sur le plan anatomo-pathologique : des lésions décrites dans la littérature ; d'autre part aux lésions qu'il est coutume de retrouver au niveau du muscle squelettique.

Une étude systématique du cœur des myopathies nous paraît devoir être poursuivie avec fruits, les observations faites et à faire étant susceptibles par leur nombre d'apporter réponse à un problème posé depuis " près d'un siècle " .

Vu : le Doyen Léon Binet

Vu : le Président Julien Maire

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'académie de Paris : J. Roche